

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1921

1922

THÈSE

POUR LE

N°

18

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

André-Jean-Hubert-Marie PAULIN

Né le 2 Novembre 1893,

Diplômé de l'École de Puériculture de la Faculté de Médecine de Paris,

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

ÉTUDE D'UN CAS

D'ANÉVRYSME DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

AVEC ENDOCARDITE AIGUE

CHEZ UNE ENFANT

(Greffés sur une cardiopathie congénitale)

Président : M. A.-B. MARFAN, Professeur.

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1922

1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1921

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

D'AR

André-Jean-Hubert-Marie PAULIN

Né le 2 Novembre 1893,

Diplômé de l'École de Puériculture de la Faculté de Médecine de Paris,
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

ÉTUDE D'UN CAS

D'ANÉVRYSME DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

AVEC ENDOCARDITE AIGUE

CHEZ UNE ENFANT

(Greffés sur une cardiopathie congénitale)



Président : M. A.-B. MARFAN, Professeur.

PARIS

VIGOT FRERES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1922

1922 1

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN : M. ROGER

ASSESSEUR : M. POUCHET

PROFESSEURS : MM.

Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNEO.
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale.	André BROCA
Chimie organique et Chimie générale.	DESGREZ
Bactériologie.	BEZANCON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	Marcel LABBÉ
Pathologie médicale.	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.	POUCHET
Thérapeutique.	CARNOT
Hygiène.	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale.	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la première enfance.	MARFAN
Clinique des maladies des enfants.	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	N.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux.	P. MARIE
Clinique des maladies contagieuses.	TEISSIER
	DELBET
	LEJARS
Clinique chirurgicale.	HARTMANN
	GOSSET
Clinique ophthalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
Clinique d'accouchements.	BAR
	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J. L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile.	Aug. BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique oto-rhino laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	DUVAL

Agrégés en exercice

MM.	DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FISSINGER	LE LORIER	RETTERER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ
CHAMPY	GUILLEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE (HENRI)	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE

In memoriam

A MON PÈRE

LE DOCTEUR JEAN PAULIN

Qui est et restera mon premier maître.

A MA FEMME

La collaboratrice de mon travail.

A MA FILLE

A MON FRÈRE

FRANÇOIS PAULIN

Ingénieur des Arts et Manufactures.

Mon meilleur ami.

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A.-B. MARFAN

Professeur d'hygiène et de clinique de la première enfance
à la Faculté de Médecine de Paris.
Membre de l'Académie de Médecine.
Médecin de l'Hospice des Enfants-Assistés.
Officier de la Légion d'Honneur.

*Faible témoignage de notre reconnaissance
et de notre admiration.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR GERMAIN BLECHMANN

Ancien Chef de Clinique à la Faculté de Médecine de Paris.

*Qui nous a donné l'idée de cette thèse,
avec nos vifs remerciements pour l'aide
que nous avons trouvée auprès de lui et
pour la bienveillance qu'il nous a témoi-
gnée.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MM. les Docteur ARROU, Chirurgien de La Pitié.

Docteur FLORAND, Médecin de Lariboisière.

Professeur agrégé OMBREDANNE. Chirurgien des Enfants Malades.

Professeur GILBERT, Médecin de l'Hôtel Dieu.

Docteur H. DUFOUR, Médecin de l'Hôpital Broussais.

Docteur RUDAUX, Accoucheur de la Maternité de Beaujon.

Docteur S.-I. DE JONG, Médecin de la Consultation de Boucicaut.

Docteur Jules RENAULT, Médecin de l'Hôpital des Enfants (Annexe Grancher, Saint-Louis).

Docteur E. CHABROL, Ancien Chef de Clinique à la Faculté de Médecine.

Nous remercions tout particulièrement

MONSIEUR LE PROFESSEUR LETULLE

*Qui a eu la bonté de nous donner avec tant
de complaisance son avis si autorisé sur
la structure histologique de la pièce ana-
tomique que nous lui avons apportée.*

MONSIEUR LE DOCTEUR LAUBRY

*Qui nous a donné de précieux conseils pour
l'interprétation des faits que nous rela-
tons.*

MONSIEUR EUGÈNE NORMAND

*Qui a préparé avec sa perfection de tech-
nique habituelle les coupes d'anatomie
pathologique que Monsieur le Professeur
Letulle a examinées.*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

Il nous a été permis pendant notre séjour comme externe chez notre Maître, M. le Professeur MARFAN, d'observer et de suivre une enfant Suzanne L..., âgée de 7 ans, atteinte de maladie congénitale du cœur.

Cette enfant a succombé rapidement à une septicémie à pneumocoque et son autopsie nous a fait faire des constatations du plus haut intérêt.

Son observation a fait l'objet d'une communication de la part de M. Germain BLECHMANN à la Société de Pédiatrie (Séance du 18 Octobre 1921).

Comme cette observation sert de base à notre travail, nous allons d'abord la reproduire *in extenso*. Dans une deuxième partie, nous la discuterons et nous tirerons les conclusions que son étude nous a suggérées.

Mais avant d'entrer dans notre sujet, nous tenons à exprimer notre profonde gratitude à l'égard de tous nos Maîtres dans les Hôpitaux.

Nous remercions tout spécialement :

M. le Professeur MARFAN qui, par son lumineux enseignement nous a fait comprendre et aimer la pathologie de la première enfance; c'est pendant notre séjour à l'Hospice des Enfants-

Assistés, que nous avons conçu le projet de nous occuper particulièrement de puériculture, durant notre carrière; notre but est de mettre en pratique les principes que nous a inculqués ce grand Maître. Nous ne pouvons pas séparer de lui dans notre reconnaissance et notre admiration, son élève M. le D^r Germain BLECHMANN, ancien Chef de clinique à la Faculté de Médecine, sous les ordres duquel nous avons travaillé si fructueusement pendant les vacances 1921; c'est lui qui nous a inspiré ce sujet de thèse et nous a guidé dans son édification.

M. le D^r ARROT, qui nous a toujours traité comme le fils d'un vieil ami et qui a guidé nos premiers pas dans les études médicales.

M. le D^r Henri DUFOUR, qui nous a accepté dans son service comme faisant fonction d'interne à notre retour des Armées, alors que nous étions encore malade, et qui a toujours eu pour nous et les nôtres, tant de dévouement.

M. le D^r E. CHABROL, qui a été notre si distingué conférencier d'externat et qui a toujours continué à s'occuper de nous.

Mme Paulin se joint à nous, pour exprimer à M. le Prof. BEZANÇON et à M. le D^r DE JONG notre profonde reconnaissance pour toutes les marques d'intérêt qu'ils nous ont si souvent données.

OBSERVATION

Observation de Suzanne L...

L... Suzanne, née le 10 Septembre 1914.

Antécédents héréditaires. — Les parents sont bien portants. La mère a fait une fausse couche de 4 mois à la suite d'une chute.

Un enfant né à terme est mort de convulsions à 6 mois.

Un autre enfant a marché à 2 ans et a eu sa première dent à un an. Il est actuellement âgé de 8 ans.

Antécédents personnels. — Suzanne L... est née à terme, après une grossesse et un accouchement normaux; son poids de naissance est inconnu. Elle a été nourrie au sein. Elle a eu sa première dent à 5 mois; elle a marché à 22 mois. Elle a présenté de la diarrhée à 6 mois; elle n'a jamais fait de convulsions. Elle était porteuse d'un immense nævus s'étendant sur toute la moitié droite de la figure, que le Prof. BROCA traita par le thermocautère et dont il reste une cicatrice blanche, tomenteuse, irrégulière.

18 Juin 1921. — L'enfant est examinée à la consultation de M. le Professeur MARFAN. Elle est pâle, d'aspect malingre, le dos voûté, défigurée par la cicatrice du nævus qui s'étend sur la moitié droite de la face. Elle n'est ni cyanosée, ni dyspnéique.

A l'examen du thorax, on constate que la palpation révèle un thrill intense, au niveau de la région mésocardiaque, au voisinage du troisième espace intercostal gauche; ce thrill est

extrêmement net. Le choc de la pointe est marqué; il siège au-dessous et un peu en dehors du mamelon, dans le cinquième espace.

La percussion montre une matité cardiaque agrandie, débordant le bord droit du sternum.

A l'auscultation, on entend un souffle systolique très intense, qui présente son maximum au niveau de la partie parasternale du deuxième espace intercostal et du troisième cartilage gauches; ce souffle se propage *dans toutes les directions*, en « rayons de roue », couvrant les bruits du cœur, qui cependant restent perçus.

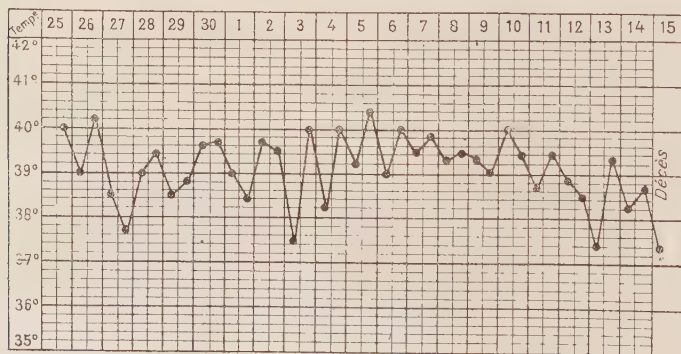
Le pouls est bien frappé.

Poids de l'enfant : 16 kgr. 250.

On porte le diagnostic de *Maladie de Roger*.

Traitement : On prescrit 3 fois par jour XXX gouttes de la solution de lactate d'Hg au 1/1000^e et des paquets de glycérophosphate de chaux et de bioxyde de manganèse.

23 Juin. — L'enfant est ramenée parce qu'elle fait de la fièvre depuis quelques jours. En effet, la température prise



donne 39°,9 et l'enfant montre le facies des infections graves; les lèvres sont cyanosées, la langue est rouge et mince aux bords et à la pointe. On a compté 150 pulsations mal frappées.

On retrouve à l'examen du cœur les mêmes signes d'auscul-

tation que précédemment : le souffle systolique se propage dans tous les sens, mais avec prédominance, semble-t-il, vers la clavicule gauche et de la pointe vers l'aisselle gauche.

On constate une légère submatité à la base gauche, sans anomalies de la respiration. Le ventre est souple. On ne signale pas d'ailleurs de troubles digestifs. Le foie est un peu gros, mais la rate n'est pas perceptible. L'aspect de la gorge est normal.

L'enfant est hospitalisé. Son état ne permet pas son transport au laboratoire de radiologie.

28 *Juin*. — La fièvre persistant, on pratique un séro-diagnostic qui est négatif (Eberth et paratyphiques A et B). Les urines sont assez abondantes et ne contiennent aucun élément anormal. On obtient une selle par lavement.

1^{er} *Juillet*. — L'enfant présente des signes de réaction méningée, un très léger signe de Kernig, un peu de raideur de la nuque; signe de Brudzinski (nuque) positif. Réflexes rotuliens un peu vifs. La ponction lombaire ramène un liquide clair, non hypertendu, sans réaction appréciable. On effectue alors une hémoculture qui montre la présence du *pneumocoque dans le sang*.

4 *Juillet*. — Les signes méningés ont disparu. Le foie est gros et douloureux ainsi que la rate. La température continue d'osciller entre 39° et 40°. On signale une diminution de la diurèse.

5 *Juillet*. — On refait un séro-diagnostic (faiblement positif au para B au 1/50) et une hémoculture qui montre de nouveau la présence du *pneumocoque*.

9 *Juillet*. — Le souffle de Roger paraît s'atténuer. On note un léger frottement péricardique, perçu dans la région de l'artère pulmonaire.

11 *Juillet*. — Les signes d'auscultation sont les mêmes. Le pouls est mal frappé (1/40). L'enfant fait des épistaxis et les selles deviennent diarrhéiques.

14 *Juillet*. — Les épistaxis sont plus abondantes et les selles

sont liquides et noirâtres ; elles contiennent du sang. (Les réactions de Weber et de Thévenot sont positives). On constate la persistance du frottement péricardique et l'apparition de frottements pleuraux dans la région axillaire gauche.

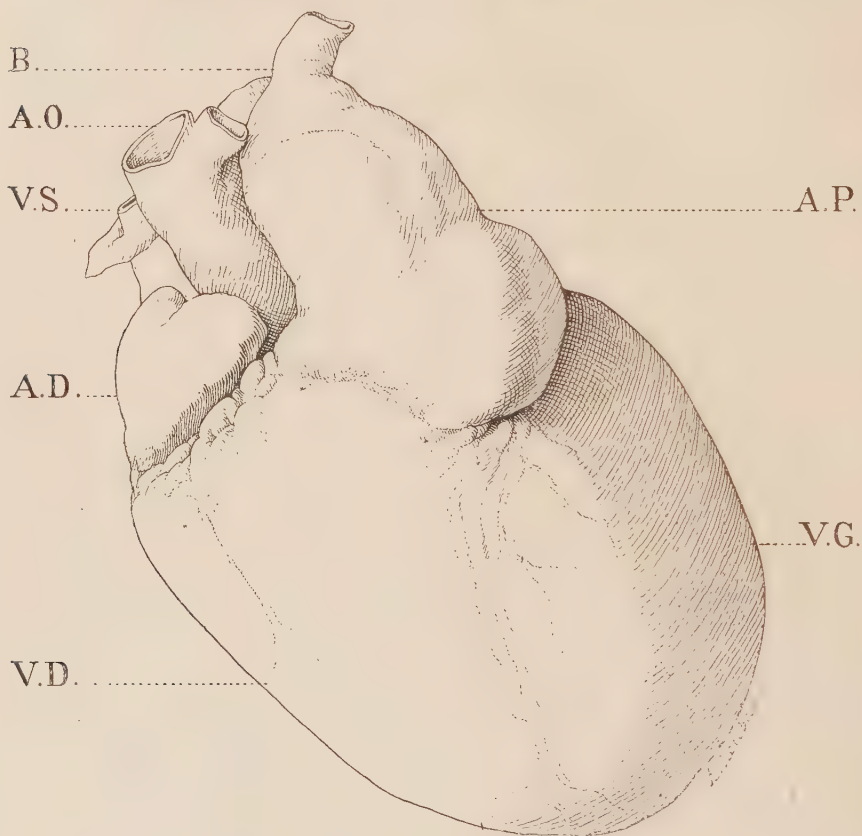


Fig. 1. — VUE ANTÉRIEURE DU COEUR.

A. O., aorte. — A. P., artère pulmonaire, transformée en une énorme poche anévrysmatique. — B., branches de l'artère pulmonaire. — A. D., auricule droite. — V. G., ventricule gauche. — V. D., ventricule droit. — V. S., veine cave supérieure.

15 Juillet. — L'enfant succombe dans la soirée.

Autopsie. — On libère avec soin le plastron sterno-costal; on aperçoit le sac péricardique qui paraît contenir du liquide;

adhérences pleuro-péricardiques très accusées au niveau du sinus antérieur du lobe moyen droit. La face médiastine du lobe moyen est très adhérente au péricarde fibreux. On ponctionne le péricarde et l'on ramène 150 grammes d'un liquide séro-fibrineux.

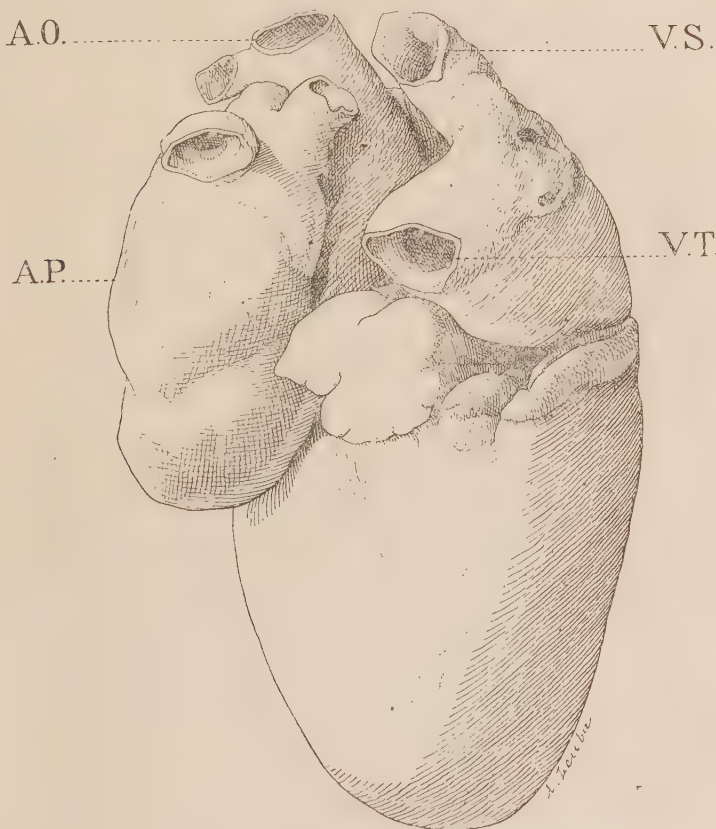


Fig. 2. — VUE LATÉRALE GAUCHE DU CŒUR.
V. S. et V. T., veines caves supérieure et inférieure.

Gros ganglions au niveau du hile gauche.

Au pounon droit, le lobe supérieur est réduit à un moignon, le lobe moyen droit est énorme; le lobe inférieur est farci d'infarctus anciens et récents prédominant au niveau de la face diaphragmatique. Œdème et emphysème; absence de foyer de

broncho-pneumonie. A la base du poumon gauche, très gros infarctus avec hépatisation environnante.

Sur l'intestin grêle, on remarque des suffusions hémorra-

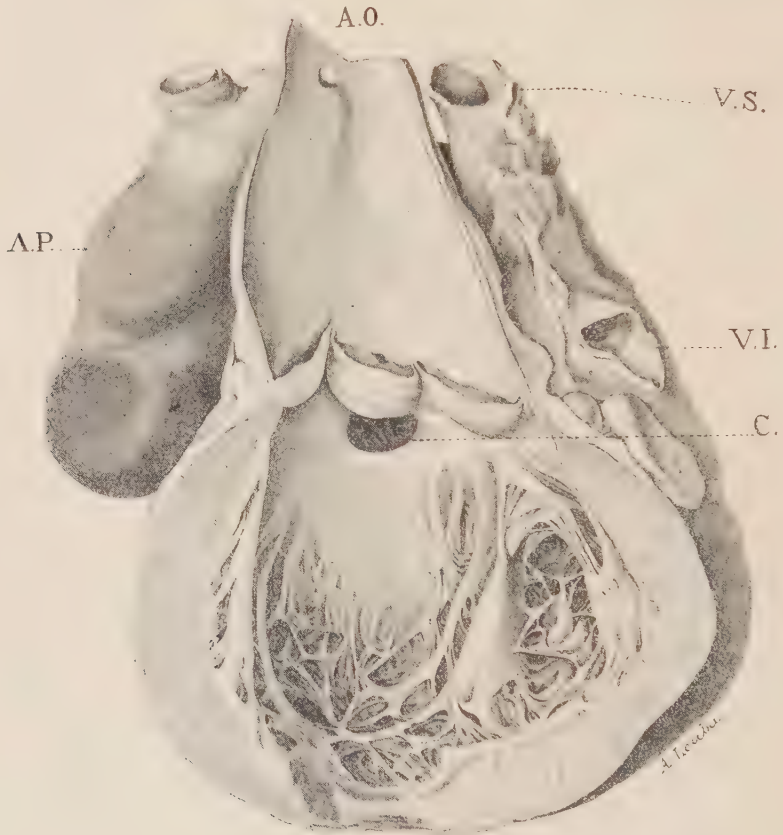


Fig. 3. — LE VENTRICULE GAUCHE ET L'ARTÈRE (A. O.) ONT ÉTÉ OUVERTS POUR MONTRER LA COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE C.

A. P., anévrysme de l'artère pulmonaire. — V. S. et V. I., veines caves supérieure et inférieure.

giques multiples sans plaques de Peyer, ni follicules hypertrophiés.

Le foie pèse 600 grammes et présente l'aspect infectieux.

Les reins sont pâles.

Le cœur qui est volumineux, fait l'objet d'un examen spé-

cial. Ce qui frappe tout d'abord, c'est une saillie volumineuse, comme mamelonnée, du péricarde fibreux au niveau du hile artériel et correspondant au segment de l'artère pulmonaire.

Le sac péricardique est incisé et l'on constate qu'il adhère à l'épicarde au niveau de la saillie indiquée, sur une longueur de deux travers de doigt. Après avoir décollé soigneusement la séreuse, on constate que le tronc de l'artère pulmonaire est remplacé par un véritable anévrysme, depuis son origine jusqu'à la division en deux branches. Les dimensions de cet anévrysme sont les suivantes : 58 millimètres de hauteur, 30 millimètres de diamètre, 85 millimètres de circonférence.

La section des deux branches au ras du hile montre que leur lumière est thrombosée. On pratique successivement les coupes classiques des cavités gauche et droite, et l'on constate l'existence d'une perforation interventriculaire, au milieu de la partie supérieure de la cloison, à bord lisse, mousse et régulière, telle qu'elle a été décrite dans la maladie de Roger. Sa forme est quadrangulaire.

L'anévrysme pulmonaire a été sectionné à angle droit. Il est rempli de caillots organisés et adhérents. On constate qu'il existe une sténose portant sur la totalité de l'infundibulum qui se présente sous forme d'un conduit atrophié et s'ouvrant dans le ventricule droit par un orifice étroit. De plus, l'orifice de la pulmonaire montre des lésions typiques d'endocardite valvulaire récente.

EXAMEN MICROSCOPIQUE
DES COUPES DE L'ARTÈRE PULMONAIRE FAITES AU NIVEAU
DE L'ANÉVRYSME (Prof. Letulle.)

L'examen microscopique a porté d'abord sur la partie la plus élevée de la poche anévrysmatique à quelques millimètres de l'émergence des deux branches de l'artère pulmonaire.

Les coupes colorées de manière à repérer le tissu élastique montrent les détails suivants :

La cavité de l'artère apparaît comblée d'une façon incomplète par des caillots fibrino-leucocytaires sinueux et adhérents pour le plus grand nombre à la face interne du vaisseau.

Suivant les points examinés, cette adhésion offre des caractères différents : dans les régions où l'on peut reconnaître encore l'existence d'une limitante interne dense et formant une ligne continue, on voit le plus souvent les placards fibrineux de caillots immédiatement adhérents à la limitante élastique interne, comme si la couche sous-endothéliale de la membrane interne avait disparu. En d'autres endroits, au contraire, la membrane interne de l'artère apparaît encore très reconnaissable, mais sous la forme de petits monticules d'un tissu conjonctif aréolaire lâche bien différent d'un tissu sous-endothélial normal. Dans ce tissu conjonctif aérolaire, quelques filaments de fibrine hyaline sont encore visibles et semblent donner insertion au gros bloc fibrino-leucocytaire de caillots oblitérant la lumière vasculaire.

Ces caractères se rattachent à la thrombo-artérite et ne donnent à considérer que l'absence remarquable ou l'épaisseur

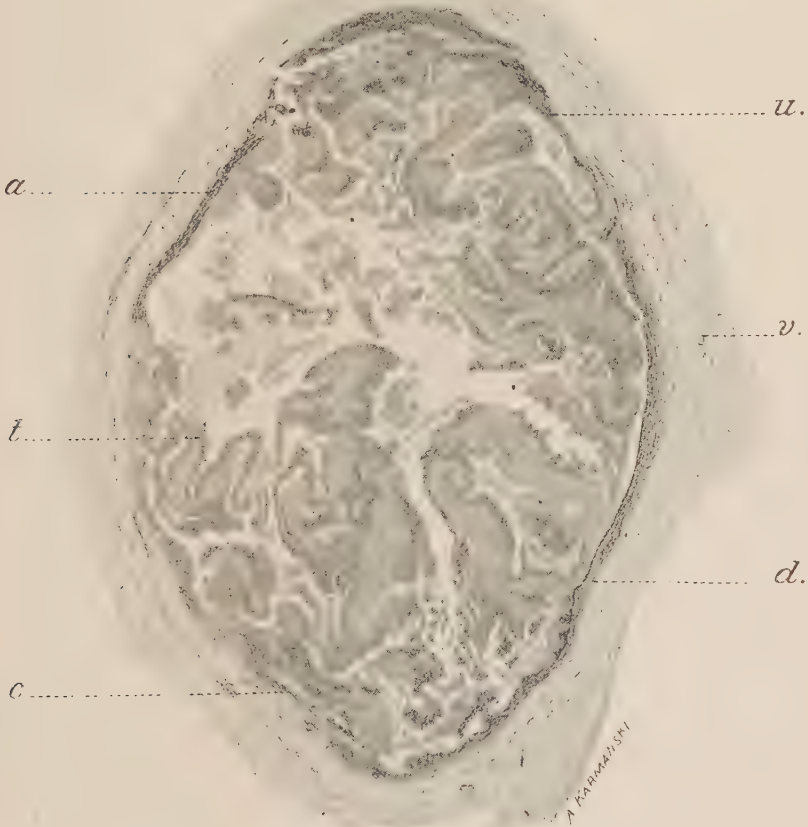


Fig. 4. — COUPE TRANSVERSALE DE LA PARTIE SUPÉRIEURE DU TRONC DE L'ARTÈRE PULMONAIRE ANÉVRYSMATIQUE.

Grossissement : $\frac{4,5}{4}$

a, partie de la mésartère encore reconnaissable à sa richesse en fibres élastiques fortement colorées (orcéine); la paroi vasculaire est rompue aux deux extrémités de cette région; — *d*, portion de la mésartère pauvre en fibres élastiques que l'on voit dissociées par fragments à mesure que l'on s'élève le long de la paroi; — *u*, la paroi de la poche anévrysmatique n'est plus représentée que par un tissu fibreux dense, qui appartient en réalité au feuillet épicaudique recouvrant l'artère; — *c*, la paroi artérielle, défoncée par la lésion inflammatoire aiguë, donne insertion à des caillots thrombotiques (thrombo-artérite aiguë pneumococcique); — *t*, caillots thrombotiques sinueux détachés par la technique et comblant d'une manière incomplète la poche anévrysmatique; — *v*, *vasa vasorum* et nerfs satellites de l'artère pulmonaire, incrustés au sein du tissu épicaudique sclérosé.

minime de la membrane interne à ce niveau. Il est logique de rattacher cette disposition à une dilatation chronique du vaisseau, dilatation dont nous pourrions démontrer l'existence.

Cette thrombo-artérite partielle, développée sur une partie ectasique, ne se rencontre que sur un très petit nombre de points. La grande majorité du revêtement interne offre au contraire, tous les signes d'une inflammation ulcérate, aiguë, extrêmement avancée. On peut dire que les 4/5 de la surface sont ulcérés et les lésions paraissent se développer de la façon que voici :

Sur un point donné, tout d'un coup, l'armature élastique de la mésartère disparaît, très morcelée par des fusées de leucocytes isolées ou accompagnées de fibrine.

Les lambeaux de tissu élastique ainsi délacérés vont même jusqu'à flotter au milieu du pus et, de proche en proche, les fusées leucocytaires s'avancent dans la profondeur, quelquefois jusqu'à faire disparaître en totalité cette membrane. En ce cas, l'inflammation ulcérate rejoint non seulement la périartère, mais la couche profonde, de l'épicarde vasculaire.

Il faut remarquer que la membrane épicaudique, dans toute l'étendue du tronc de l'artère pulmonaire, est très épaissie (4 ou 5 fois l'épaisseur normale). On peut même voir, sur quelques points, que les fusées purulentes commencent à entamer le tissu fibro-musculaire de l'épicarde épaissi. On assiste ainsi à une vaste destruction de l'artère pulmonaire, par lésions inflammatoires leucocytaires, comparables à un phlegmon aigu.

Sur les coupes longitudinales qui passent suivant l'origine du tronc de l'artère pulmonaire et entament légèrement les valvules sigmoïdes, l'aspect des lésions est le suivant :

Les sections ayant passé obliquement au-dessus de la région de l'infundibulum sténosé, il est impossible de juger de l'état de cette sténose infundibulaire. La valvule sigmoïde au contraire, dont on possède un lambeau pointu, un moignon fibroïde, dense, encore riche de fibres élastiques, est parcourue

par quelques vaisseaux capillaires. Le moignon en question est encore recouvert d'une limitante élastique, à peu près intacte, en tout cas, non ulcérée.

Au niveau de la face supérieure de la valvule et sur le bec de la pointe du moignon se sont insérés des caillots fibrineux formant des blocs assez épais.

Dans les mailles de cette fibrine flottent des leucocytes altérés. On peut donc dire que l'infection pneumococcique manifestait au niveau de la valvule, des caractères assez précis.

Le tronc de l'artère, à sa naissance, est peu riche en fibres élastiques, mais ses mailles interstitielles sont déjà infiltrées par d'abondantes plages de leucocytes, autant qu'on peut en juger à cause de la technique suivie (paraffine). Les fusées leucocytaires en question ont écartelé les mailles de tissu fondamental de l'origine de l'artère.

Un peu plus haut, l'armature élastique de l'artère pulmonaire est manifestement très pauvre, réduite à 5 ou 6 couches de fibres élastiques séparées par une proportion abondante de tissu conjonctif un peu dense, mais toutes les mailles interstitielles, à mesure qu'on s'élève le long du tronc artériel, sont de plus en plus largement dissociées par les leucocytes. Bientôt la dislocation de la paroi artérielle est totale et en même temps que les leucocytes s'infiltrant en surabondance, les fibres élastiques rompues cèdent la place en quelques endroits à des lamelles de fibrine qui sont sans conteste les reliquats de couches fibro-élastiques mortifiées.

Pendant ce temps, la surface interne de l'artère, tant qu'elle a gardé une sorte de limitante interne continue, est tapissée par des couches de fibrine fibrillaires, les unes lâches, les autres plus denses, à mesure qu'on s'approche des régions profondément détruites.

En montant le long de la paroi, on voit que l'artérite aiguë pneumococcique a pu suivant les points, produire un simple thrombus fibrino-leucocytaire ou de larges pertes de substances

ulcératives au niveau desquelles toute trace de paroi artérielle semble avoir disparu.

On peut trouver des points au niveau desquels la paroi de la poche est manifestement limitée par le tissu épicaudique sclérosé et très riche en vaisseaux en même temps que très épaissi.

En somme, dès l'origine de l'artère pulmonaire, les lésions de panartérite se montrent avec tous les caractères d'intensité ou de diffusion que nous avons vu précédemment à la partie supérieure.

Quant à donner les caractères précis des lésions chroniques préexistantes, c'est une question délicate. Il est certain que l'artère dans la partie non largement détruite, est très pauvre en fibres élastiques.

La mésartère a presque complètement disparu en certains points et le tissu fibreux qui la remplace est très riche en vaisseaux; mais il faut tenir compte de la présence des accidents aigus par artérite, qui ont duré trois septénaires et pendant lesquels tous les tissus voisins du foyer infectieux ont pris part à la réaction inflammatoire conjonctive vasculaire.

En tenant compte de l'ensemble des lésions, surtout en haut, on peut être assuré que les parois de l'artère pulmonaire étaient le siège de lésions chroniques atrophiques, préexistantes à l'éclosion de la panartérite ulcéreuse pneumococcique.

L'aorte est normale ainsi que ses valvules sigmoïdes.

Le myocarde ventriculaire est intact, sauf un certain degré d'atrophie hyperplasique de plusieurs faisceaux en rapport avec l'infection aiguë.

Le foie est en état de dégénérescence graisseuse peu accusée; souvent les capillaires intralobulaires contiennent des leucocytes abondants.

Le rein montre les tubes contournés un peu distendus et souvent, remplis par une sérosité grumeleuse; les glomérules sont notablement congestionnés.

DISCUSSION DE L'OBSERVATION

Voilà donc une enfant qui a présenté pendant sa vie, au point de vue clinique, la symptomatologie à peu près parfaite de la maladie de Roger : peu ou pas de troubles fonctionnels, pas de cyanose, thrill et souffle systolique dans la région mésocardiaque, au voisinage du troisième espace intercostal gauche.

Cette enfant a été enlevée rapidement par des accidents d'endocardite aiguë et nous avons trouvé à l'autopsie des lésions assez complexes : une communication interventriculaire, un rétrécissement de l'artère pulmonaire au niveau de l'infundibulum et un énorme anévrysme du tronc de ce vaisseau.

I. — De l'association de la communication interventriculaire et du rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Nous laisserons de côté dans ce chapitre, l'ectasie sur laquelle nous reviendrons. Nous envisagerons d'abord seulement l'association des deux lésions : communication interventriculaire et rétrécissement de l'artère pulmonaire.

La théorie embryogénique, basée sur les travaux de Rokitsky et de Keith, reprise par M. Laubry, lie ces deux malformations à une seule et même cause l'arrêt dans l'évolution du *bulbus cordis*; elle nous explique pourquoi cette association est relativement assez fréquente, mais il ne faudrait pas la croire fatale et l'on rencontre des cas où l'inocclusion du septum interventriculaire est isolée.

M. Laubry, dans son beau *Traité des maladies congénitales du cœur*, M. le Professeur Gilbert et M. Chabrol (*Paris Médical*, Juillet 1920), pensent cependant que cette lésion unique est assez rare. Notre maître, M. le Professeur MARFAN, considère la maladie de Roger, à l'état pur au point de vue anatomique, comme moins exceptionnelle, et il localise le siège le plus fréquent de la communication à la partie postérieure du septum antérieur.

Nous avons trouvé dans la thèse de Mlle Prosper (Paris, 1921) un cas typique de maladie de Roger (Obs. V, page 93).

M. APERT (*Le Nourrisson* de Novembre 1920) estime que la maladie de Roger est due non à une inocclusion du septum interventriculaire, mais à une vraie perforation qu'il situe dans l'espace membraneux de la cloison; ce n'est que dans les lésions complexes que l'on aurait affaire à une inocclusion.

D'autre part, M. le Professeur MARFAN a montré comment au cours d'un cas de maladie de Roger, les symptômes peuvent se modifier et comment la cyanose en particulier peut apparaître.

Notre but est simplement d'opposer ces cas où la communication interventriculaire isolée a entraîné des troubles fonctionnels, à ceux où des lésions plus complexes, comme une association de l'inocclusion du septum interventriculaire et du rétrécissement de l'artère pulmonaire, se manifestent pendant longtemps par les seuls signes cliniques qui ont été décrits par Roger en 1879.

« Ces faits, dit M. Laubry, appartiennent *cliniquement* à la maladie de Roger. »

Nous concluons *qu'il est parfois bien difficile en présence de signes cliniques de la maladie de Roger, d'affirmer avec certitude la nature exacte de la lésion anatomique à laquelle on a affaire.*

Les signes d'auscultation sont quelquefois trompeurs. Aucune règle absolue ne peut être édictée. Nous savons qu'une

lésion complexe donne exceptionnellement deux souffles différents, le plus souvent un seul est perçu et ce souffle est généralement atténué; or, chez notre malade qui était porteur d'une double malformation, le souffle était très intense. D'autre part, Mlle Guisbourg, dans sa thèse (1914) inspirée par M. le Professeur Gilbert et M. Chabrol, a montré combien le souffle du rétrécissement de l'artère pulmonaire se localisait souvent dans le troisième espace intercostal gauche, alors que sa localisation classique est dans le second. Elle prouve que cette anomalie dans la localisation du souffle, n'est pas due à la coexistence d'une communication interventriculaire, mais plutôt, peut-être, à une situation anatomique un peu anormale de l'artère pulmonaire; le siège du rétrécissement dans l'infundibulum peut entrer en ligne de compte, sans être uniquement en cause.

Un point nous paraît intéressant à noter pour différencier ces deux souffles systoliques. Le souffle de la maladie de Roger est plutôt transversal, et il ne se propage pas aussi haut que le souffle du rétrécissement de l'artère pulmonaire, qui, lui se dirige nettement vers la clavicule gauche. Le fait que le souffle se propageait assez haut chez notre petite malade et que cette propagation vers la clavicule gauche était devenue prépondérante au début des accidents aigus, avait fait discuter la possibilité de la double lésion.

Nous tirons enfin de notre observation une nouvelle preuve du bien-fondé de ce conseil de M. LAUBRY, à savoir qu'en présence d'une communication interventriculaire, il convient de toujours examiner l'origine de l'artère pulmonaire et en particulier l'infundibulum pour rechercher l'existence d'une sténose plus ou moins serrée.

II. — De la cyanose.

Cette enfant ne présentait pas de cyanose malgré sa double lésion. Nous voyons là une preuve que l'absence de cyanose ne démontre pas irréfutablement l'existence d'une lésion simple.

De plus, ce fait va-t-il à l'encontre de la théorie du mélange des deux sangs de Sénac et Gintrac, reprise par M. Marfan ? Nous ne le croyons pas. M. Laubry insiste sur le fait suivant : Pour que la cyanose se produise, il faut que le passage du sang du cœur droit dans le cœur gauche se fasse « *en quantité suffisante* ».

M. Laubry ajoute qu'il existe incontestablement une série de conditions secondaires favorables ou défavorables à la production de la cyanose. Comme condition défavorable, il signale une circulation collatérale très développée, qui, par des voies détournées, compense en partie le rétrécissement de l'artère. Dans la thèse de Mlle Guisbourg, nous avons trouvé une autre observation de lésion complexe, non accompagnée de cyanose.

III. — De l'anévrisme de l'artère pulmonaire.

Nous arrivons enfin à la troisième partie de notre exposé qui est, à notre avis, la plus importante : l'anévrisme de l'artère pulmonaire.

M. Laubry a insisté sur le fait paradoxal en apparence, mais relevé dans maintes autopsies, de la dilatation de l'artère pulmonaire en aval du rétrécissement.

Constantin Paul avait vu dans cette dilatation le signe de l'origine non congénitale du rétrécissement ; cette opinion a été reconnue fausse.

La pathogénie de cette dilatation a été très discutée. Pour Potain et Rendu, cette déformation serait due à une endocardite chronique contemporaine de l'endocardite fœtale sténosante.

Cette théorie qui implique l'endocardite est à peu près abandonnée, sauf dans quelques cas précis.

Pour d'autres auteurs, il s'agirait d'une influence purement mécanique.

Pour M. Laubry, ce serait une dystrophie qui serait en cause.

Dans le cas qui fait l'objet de cette thèse, M. le Professeur

LETULLE a trouvé à l'examen microscopique que les parois de l'artère pulmonaire étaient le siège de lésions chroniques atrophiques préexistantes à l'éclosion de la panartérite ulcéreuse pneumococcique. Il a été gêné dans son examen par les bouleversements qu'a entraînés le processus aigu, mais il a constaté que l'armature élastique de l'artère pulmonaire était manifestement très pauvre, réduite à 5 ou 6 couches de fibres élastiques, séparées par une proportion abondante de tissu conjonctif assez dense; il lui a été néanmoins impossible d'affirmer la nature et l'âge de ces lésions chroniques.

Nous avons donc là la preuve que l'artère pulmonaire a suivi le processus habituel, qu'elle s'est dilatée au-dessus du rétrécissement. Sur cette dilatation est venue se greffer tout d'un coup une panartérite aiguë qui a dilacéré et « mangé » la paroi. En certains points, l'inflammation ulcéralive rejoint non seulement la périartère, mais la couche profonde de l'épicarde. C'est ainsi que s'est formée l'énorme ectasie dont il est facile de se rendre compte par l'examen de nos dessins.

Les valvules sigmoïdes pulmonaires ont été aussi atteintes par l'infection.

L'aorte est intacte, ce qui est tout-à-fait intéressant puisque c'est ce vaisseau qui est le plus vulnérable, comme nous le dirons plus loin.

Nous n'insistons pas sur la description des lésions et nous reportons le lecteur à l'observation de la malade et à l'examen histologique.

Nous avons donc affaire à une dilatation située au dessus d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire, qui a été transformée en anévrysme par une panartérite ulcéreuse pneumococcique. Nous croyons que c'est la *première observation de ce genre dans la littérature médicale*.

Même chez l'adulte, l'anévrysme de l'artère pulmonaire est une affection très rare. MM. LETULLE et JACQUELIN écrivent ceci (*Archives des Maladies du Cœur*, Septembre 1920) : « Alors

que les différents agents infectieux ou toxiques, susceptibles de léser le système vasculaire se localisent avec une extrême fréquence au niveau de l'origine de l'aorte, les altérations de l'artère pulmonaire produites par les mêmes agents sont d'observation beaucoup plus rare. »

« De plus, quand elles existent au niveau de ce vaisseau à sang noir, ces ulcérations n'y présentent presque jamais l'intensité destructive, qui est d'observation courante le long de la crosse aortique.

Un travail paru dans *The American Medical Association*, (26 Juin 1920), signale seulement 56 observations d'anévrisme du tronc de l'artère pulmonaire ou de ses branches, publiées jusqu'à ce jour. Mme Pissot, dans sa thèse de 1920, dit n'avoir trouvé que 5 cas d'anévrisme du tronc de l'artère pulmonaire antérieurs à celui qu'elle publie.

Tous ces cas, d'ailleurs, concernent des adultes.

Nous insistons à ce propos sur la fréquence de la mort des cardiaques par processus infectieux. M. Lutembacher (*Archives des Maladies du Cœur*, Août 1917) dit que de nombreux cardiaques ne meurent pas d'asystolie comme on le croit habituellement, mais que ces périodes ultimes où les toni-cardiaques n'agissent plus, doivent souvent être expliquées par une infection d'origine inconnue, localisée sur le point faible de l'économie.

Notre malade a été enlevée par une septicémie pneumococcique comme en témoigne la double hémoculture positive, autant que par les troubles causés par les altérations vasculaires.

IV. — De l'origine syphilitique des lésions congénitales du cœur.

M. le Professeur MAREAN estime que les malformations cardiaques congénitales doivent être souvent rattachées à la syphilis héréditaire.

Nous n'en n'avons trouvé chez notre petite malade aucun signe évident. A signaler seulement comme particularité un nerf s'étendant sur toute la moitié droite de la face. Mais il n'est pas inutile de rappeler les antécédents suspects de cette enfant : avec une fausse couche de 4 mois, nous trouvons un enfant mort à 6 mois de convulsions; un autre enfant qui a eu sa première dent à 1 an et qui a fait ses premiers pas à 2 ans.

D'ailleurs M. MARREY avait mis cette enfant au traitement mercuriel, sous forme de lactate d'hydrargyre à 3 p. 1000, avant les accidents aigus.

CONCLUSIONS

a) Nous pensons apporter la première observation d'anévrysme de l'artère pulmonaire chez l'enfant. Cet anévrysme a été causé par une panartérite ulcéreuse pneumococcique survenant au niveau d'une dilatation préexistante liée à une cardiopathie congénitale complexe.

Cette dilatation était située au-dessus d'un rétrécissement infundibulaire, accompagnant une inoclusion de septum interventriculaire.

b) Cette lésion complexe ne se manifestait cliniquement que par les signes habituels de la maladie de Roger et à ce propos, nous avons montré combien le diagnostic anatomique des maladies congénitales du cœur est parfois difficile.

A l'autopsie, en présence d'une communication interventriculaire, on ne manquera pas de toujours examiner l'origine de l'artère pulmonaire, et en particulier l'infundibulum, pour rechercher l'existence d'une sténose.

c) Nous avons insisté sur la mort fréquente des cardiaques par processus infectieux.

d) Nous avons rappelé en terminant qu'il faut toujours soupçonner l'hérédo-syphilis en présence d'une malformation cardiaque congénitale.

Vu : le Président,
A.-B. MARFAN

Vu : Le Doyen,
H. ROGER

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris
APPELL

BIBLIOGRAPHIE

- Apert.** — Les affections congénitales du cœur (*Le Nourrisson*, Novembre 1920).
- Blechmann (G.).** — Endocardite aiguë et anévrysme de l'artère pulmonaire greffés sur une cardiopathie congénitale. (*Société de Pédiatrie*, séance du 18 Octobre 1921).
- Gilbert et Chabrol.** — Les foyers d'auscultation du rétrécissement pulmonaire, (*Paris médical*, Juillet 1920).
- Guisbourg (Mlle).** — Sur la fréquence de la localisation dans le 3^e espace intercostal gauche du souffle systolique du rétrécissement pulmonaire (*Thèse*, Paris 1914).
- Laubry et Pezzi.** — *Traité des maladies congénitales du cœur* (Baillière, 1921).
- Letulle et Jacquelin.** — Anévrysmes syphilitiques de l'artère pulmonaire (*Archives des maladies du cœur*, Septembre 1920, n° 9).
- Lutembacher.** — Endocardite subaiguë et endocardite pulmonaire chez les cardiaques (*Archives des maladies du cœur*, Août 1917, n° 8).
- Marfan.** — La cyanose congénitale intermittente (*Journal des Praticiens*, Janvier 1920, n° 3).
- Communication interventriculaire congénitale (Maladie de Roger) chez une fillette. *Bulletin médical*, 15 Juin 1898; *Société de Pédiatrie*, 17 Juin 1902, p. 254.
- Nobecourt.** — *Précis de médecine des enfants*, Masson, 1920.
- Pissot (Mme).** — Contribution à l'étude de l'anévrysme de l'artère pulmonaire (*Thèse* 1920).
- Prosper (Mlle).** — Contribution à l'étude du diagnostic des maladies congénitales du cœur chez l'enfant (*Thèse*, Paris 1921).
- Vaquez.** — *Les maladies du cœur* (Baillière, 1921).

